

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel

Vorsteher: Prof. Dr. A. Werthemann

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. S. Scheidegger

Boeck'sches Sarkoid und Tuberkulose der Lunge

Histo-pathologische und bakterioskopische Untersuchungen
an 4 Beobachtungen

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von

LEONIE KÜCHLER

von Alpnach (OW)

1956

VERLAG P. G. KELLER - WINTERTHUR 1961



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548827_0097

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel

Vorsteher: Prof. Dr. A. Werthemann

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. S. Scheidegger

Boeck'sches Sarkoid und Tuberkulose der Lunge

Histo-pathologische und bakterioskopische Untersuchungen
an 4 Beobachtungen

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von

LEONIE KÜCHLER

von Alpnach (OW)

VERLAG P. G. KELLER - WINTERTHUR 1961

Von der Medizinischen Fakultät der Universität Basel
genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. S. Scheidegger.

Tag der Promotion: 20. Dezember 1956.



Einleitung

Das von Schaumann 1914 erstmals als Allgemeinerkrankung erkannte und beschriebene Krankheitsbild ist heute in der Literatur unter den verschiedensten Namen zu finden. In den deutschsprachigen Gebieten wird die Krankheit vorwiegend als *Morbus Boeck* publiziert. In den skandinavischen Ländern ist die Bezeichnung *Lymphogranulomatosis benigna* üblich. In Frankreich wird das Krankheitsbild nach den ersten Autoren, die es beschrieben, als *Besnier-Boeck-Schaumannsche* Erkrankung bezeichnet. Die englischen und amerikanischen Autoren sprechen in Anlehnung an die pathologisch-anatomischen Befunde von *Boeckschem Sarkoid* oder kurz von *Sarkoidosis*. Mit den Bezeichnungen Jünglingsche Erkrankung und Heerfordtsches Syndrom werden eigentlich nur Teilerscheinungen der Krankheit bezeichnet. Bei der Jünglingschen Krankheit handelt es sich um die Manifestation des Leidens an den kleinen Extremitätenknochen, die sich in cystischen Veränderungen der Knochen äussern. Beim Heerfordtschen Syndrom sind die Parotis und die übrigen Speicheldrüsen befallen, zusammen mit einer bilateralen Uveitis.

In der vorliegenden Arbeit wird die Bezeichnung *Morbus Boeck* verwendet.

Umstritten ist bei diesem interessanten und vielfältigen Krankheitsbild immer noch die Ätiologie. Es sind hier schon die verschiedensten Auffassungen vertreten worden. Am ehesten dürfte es sich beim Morbus Boeck um eine Sonderform der Tuberkulose handeln.

In den letzten Jahren wurde der Krankheit eine immer grössere Bedeutung zugemessen. Man weiss heute, dass der Morbus Boeck häufiger zu finden ist als man früher vielfach annahm. Die Haupterscheinungen treten bei diesem Leiden oft nur als Nebebefund oder gar als Zufallsbefund auf. Im Vordergrund steht das Befallensein der Lungen und der Lymphknoten. So fand zum Beispiel Schönholzer bei Reihenuntersuchungen in der Schweizer Armee von 29 röntgenologisch gesicherten Beobachtungen mit Morbus Boeck nur einmal eine

Hautläsion. In der Literatur wird öfters das isolierte Befallensein der Lungen an Morbus Boeck beschrieben. Dass der Lungenaffektion innerhalb des Morbus Boeck heute vermehrte Bedeutung zukommt, erstaunt nicht. Es hängt dies mit den besseren diagnostischen Erfassungsmöglichkeiten der Lungenkrankheiten als solche zusammen.

Obwohl klinisch und röntgenologisch das Krankheitsbild des Morbus Boeck der Lungen gut definiert und beschrieben ist, treten doch immer wieder differentialdiagnostische Schwierigkeiten auf. So finden sich Übergänge des Morbus Boeck zu banaler Tuberkulose oder zu andern interstitiellen Lungenerkrankungen. Klinisch wird immer wieder auf die im Verhältnis mit den oft massiven Röntgenbefunden auffallend geringen physikalischen Erscheinungen hingewiesen. Unter den Symptomen stehen bei den Spätformen Cyanose, Dyspnoe und Husten im Vordergrund.

In der vorliegenden Arbeit soll auf die klinischen Probleme weiter nicht eingegangen werden, sondern es wird versucht, anhand von vier eigenen Beobachtungen mit autoptisch gesicherten Erkrankungen der Lungen an Morbus Boeck auf einige der pathologisch-anatomischen Probleme hinzuweisen, die sich beim Morbus Boeck, in erster Linie beim Morbus Boeck der Lungen, stellen. Die klinischen Daten und Befunde, die den vier Beobachtungen zugrunde liegen, werden kurz angeführt.

Eigene Beobachtungen

FALL 1

B. M. 1911. 16 $\frac{1}{2}$ Monate als Sandstrahler tätig.

Jetziges Leiden

Bei Schirmbildkontrolle 1952 abnormer Lungenbefund. Seit 1 Jahr Velofahren und rasches Gehen beschwerlich. Wiederholte ärztliche Kontrollen ergaben verschärftes Atemgeräusch.

Tuberkulinreaktionen: 1952: Pirquet: negativ; 1952: Mantoux: ausgeführt mit 30 TE PPD „Gelesec“ ergab eine Rötung von 3 mm und wurde als unspezifische Reaktion interpretiert.

Röntgenologisch beidseits diffuse fleckige und wolkige Verschattungen der Mittel- und Unterfelder. Spitzen frei. Dieser radiologische Befund spricht für Silikose.

1953 mehrmalige Kontrollen: Keine Tuberkelbazillen nachweisbar. 7 Monate nach der ersten Untersuchung Atemnot. Blutsenkung 13/29. 14 Monate nach der ersten Untersuchung Angabe von Hämoptoe und zunehmende Dyspnoe. Blutsenkung: 47/85. Röntgenkontrolle ergibt erstmals eine sehr intensive Verschattung des rechten Mittelfeldes. Tuberkulose sowie Silikose werden ausgeschlossen; Vermutungsdiagnose: Morbus Boeck. Eine Biopsie ergab: „leicht chronische Bronchitis“.

28 Monate nach Erhebung der ersten Befunde akute Verschlimmerung des Krankheitsbildes: Dyspnoe, Cyanose. Deshalb Spitaleinweisung (Kantonsspital Liestal). Cortisonkur erzielt leichte Besserung. Oxymetrische Untersuchungen ergaben O₂-Untersättigung.

Verlegung: Poliklinik Zürich. Leitsymptome: Starke Cyanose, Ruhedyspnoe, expiratorischer Stridor. Thoraxübersichtsaufnahme sowie die Tomogramme (in 7–12 cm Tiefe) ergeben im rechten Ober- und Mittelfeldbereich dichte konfluierende Verschattung. Annahme einer muskulären Lungencirrhose. Zeitweise Fieberschübe bis zu 40°. Sopor. Exitus letalis. Abschliessende klinische Diagnose: Morbus Boeck, schwere muskuläre Cardiopathie mit akuter Rechtsinsuffizienz.

Autopsiebefund (970/55 Protokoll, auszugsweise)

Die Lungen berühren sich und fühlen sich hart an. Überall Knoten tastbar. Beide Unterlappen mit reichlich weisslichen Verhärtungen, z. T. Schwartenbildungen von gegen 15 mm. Links: Lunge gross, schwer von erbs- bis stecknadelkopf-, selten auch miliumgrossen Knötchen durchsetzt. Grössere, schwarzgraue, zum Teil auch weissliche Knötchen stehen untereinander durch ein feines Netz von weisslichen und grau-weisslichen Strängen in Verbindung. Subclavi-culäre Höhlenbildungen von Kirschgrösse. Das die Höhlen umgebende Lungen-

gewebe ist von schwarzem Pigment stark durchsetzt. Die Histologie der Lungen zeigt einen chronisch sklerosierenden Entzündungsprozess mit Anthrakose. Es handelt sich um hyalinisiertes und stark fibröses Gewebe mit Einsmelzungen. Um die hyalinisierten Bezirke herum Epitheloidzellen und Langhanssche Riesenzellen. Es bestehen Gefäßobliterationen und Bronchialverschlüsse. Daneben interstitiell sich ausbreitende spezifische Granulationsgewebe, mit Fibrose und Sklerose, aber ohne Einsmelzungen. Schwartige Pleurabezirke, mit Granulomen dicht infiltriert, zeigen Riesenzellen, epitheloidzellige Reaktionen z. T. auch stabförmige, konzentrisch geschichtete Einschlüsse. Gefässe sklerotisch. Asteroide Körperchen in den Riesenzellen nicht nachweisbar.

Lymphknoten: epitheloidzellige Granulomatose. Fast der ganze Lymphknoten von stark konfluierenden Granulomen durchsetzt.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Chronisch, vorwiegend interstitielle Lungentuberkulose. Multiple, teilweise hyalinisierte Tuberkel beider Lungen, mit vorwiegend starker schiefriger Induration. Verwachsungen der linken Oberlappenspitze. Schwartige Verwachsungen des rechten Oberlappens. Lungenemphysem. Recidivierende Tuberkulose der bronchalen, trachealen und cervikalen Lymphknoten. Frischere Tuberkulose der mesostenialen Lymphknoten. Starke rechtsseitige Herzhypertrophie.

Epikrise

41jähriger Mann, während 16½ Monaten als Sandstrahler tätig. 1952 erstmals Dyspnoe. Röntgenaufnahme zeigte fleckige, diffuse und wolkige Verschattung, besonders der Mittel- und Unterfelder. Tuberkulinreaktion negativ. Keine Tuberkelbazillen im Sputum. März 1953 starke Dyspnoe. Röntgenologisch neue intensive Verschattung im rechten Mittelfeld. März 1955 extreme Dyspnoe und Cyanose. Notfallmässige Hospitalisierung. Cortison und Strophosidtherapie ergibt Besserung.

Neue Begutachtung lautet: *muskuläre Lungencirrhose*. Drei Jahre nach Auftreten der ersten Krankheitssymptome akute Rechtsinsuffizienz mit letalem Ausgang.

Autopsie

Von Knötchen durchsetzte Lungen mit Schwartenbildungen. Kirschgrosse Kavernen. Mesenterium und Peritoneum zeigen Tuberkel. Histologische Untersuchung: ergibt chronischen, sklerosierenden Entzündungsprozess mit Anthrakose, Einsmelzungen, Epitheloidzellen und Langhansschen Riesenzellen. Riesenzellen zeigen häufig nadelförmige Einschlüsse.

FALL 2

D. M., R 1925. Familie mit Tuberkulose. Von 1947—1952 arbeitete die Patientin in einer Isolierfabrik, wo sie Fertigfabrikate vom Steatitstaub befreite. Es handelt sich fast ausschliesslich um quarzfreie Materialien.

Erste Krankheitsymptome Juli 1954. Zirka 4 Wochen lang starker Husten. September 1954 normale Geburt. Anschliessend: keine Erholung. Müdigkeit, starke Gewichtsabnahme und zunehmender Husten. Eine Thoraxaufnahme, 4 Monate nach Auftreten der ersten Symptome, ergibt beidseits vergrösserte Hilusdrüsen und fleckige Infiltrate in beiden Unterlappen. Kur mit PAS und Rimifon.

Anfangs Februar 1955, d. h. vierzehn Tage nach der Spitalentlassung, musste die Patientin mit denselben Beschwerden wieder hospitalisiert werden. Alle auf Tuberkulose spezifischen Untersuchungen negativ, dennoch Tuberkulosen-Heilstätten-Kur wegen Verdachts auf Lungentuberkulose. Während des Sanatoriumaufenthaltes war die Patientin ständig subfebril. Der Mantoux-Test war nach wie vor 1 : 100 negativ. Im Sputum und Magensaft konnten keine Tuberkelbazillen nachgewiesen werden. Nach zweimonatiger Kur war Röntgenbefund eher ausgeprägter. Kulturen und Tierversuch auf Tuberkulose fielen negativ aus. März 1955 Kontrolle in der medizinischen Klinik, Basel.

Bei Eintritt in die Klinik guter Allgemeinzustand und ordentlicher Ernährungszustand.

Röntgenbefund: Die basalen Hälften beider Lungenfelder waren von einer massiven Verschattung eingenommen, die sich cranialwärts in weiche wolkig-fleckige und streifige Verdichtungen auflöste. Dieser Röntgenbefund liess an eine Berylliose denken, ein Boecksches Sarkoid jedoch konnte nicht ausgeschlossen werden. Gegen Ende 1955 eine akute Verschlimmerung. Patientin starb an einer Rechtsinsuffizienz.

Autopsiebefund (1495/55 Protokoll auszugsweise)

In beiden Pleurahöhlen befanden sich wenige Kubikzentimeter klare Flüssigkeit. Beide Pleurablätter waren zum Teil miteinander verwachsen und nur scharf zu lösen. Beide Lungen fühlten sich sehr hart an. Das Herz war schlaff und sehr weit. Die rechte Kammerwand war verbreitert.

Lungen: Die linke Lunge zeigte Verwachsungen der Lappen untereinander. Der Oberlappen war durchsetzt von Knötchen. Überall waren miliumgrosse und hanfgrosse Knötchen vorhanden, hauptsächlich den Bronchien entlang. Nach abwärts waren die Knötchen dichter und grösser. Im Unterlappen war das Gewebe dicht mit konfluierenden Knötchen durchsetzt. An einzelnen Stellen fand man im Lungengewebe auch grössere, harte, nicht schneidbare Einlagerungen (Kalkmassen).

Die rechte Lunge war gross und die Lappen untereinander stark verwachsen. Ober- und Mittellappen durchsetzt von kleblattförmig gestalteten Knötchen. Das Hilusgebiet war von schwarzem nicht schneidbarem Pigment und Knötchen durchsetzt und erschien gleichmässig grauflekkig. Die histologische Untersuchung der Lungen zeigt multiple grössere und kleinere Tuberkel mit zentraler Hyalinisierung und teilweiser *Verkäsung* ohne Einschmelzungen. Tuberkel charakteristisch gebaut mit Epitheloidzellenwall und Langhansschen Riesenzellen. Hier und da weist das Zentrum der Granulome beginnende *Verkalkung* auf. Um die Knötchen herum kleine reine Epitheloidzellengranulome. Eigentliche Verschwielungen fehlen. In der verdickten Pleura kleine Epitheloidzellengranulome. Andere Stellen zeigen

Tuberkel, mit Hyalinisierung und Verkalkung. In den Knötchen reichlich Pigment, selten Riesenzellen. Gelegentlich kalkartige Einschlüsse oder nadelförmige Aussparungen.

Lymphknoten: zeigen entzündlichen Reizzustand. Reichlich Epitheloidzellen-granulome mit Langhansschen Riesenzellen und zentral geringgradigen Einschmelzungen. *Tierversuch* ergab ein auf Tuberkulose *positives* Resultat.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Chronisch fibrosierende, zum Teil schiefbrig indurierende, stark interstitiell sich ausbreitende Lungentuberkulose. Schiefbrige Induration vor allem der Unterlappen. Bronchogene zum Teil hämotogene Streuung in beide Lungen. Flächenhafte Verwachsung beider Lungen. Leichter doppelseitiger Hydrothorax. Starke rechtsseitige Herzhypertrophie. Dilatation des ganzen, vor allem des rechten Herzens.

Epikrise

Die 1925 geborene Patientin stammt aus einer mit Tuberkulose belasteten Familie. Zwei Schwestern der Patientin hatten eine Tuberkulose, bei einer dritten Schwester wurde ein Morbus Boeck diagnostiziert. Von 1947—1952 arbeitet die Patientin in einer Fabrik, in welcher sie mit Steatitstaub in Berührung kam. 1949 wurde erstmals bei einer Schirmbildkontrolle ein vergrößerter Lungenhilus festgestellt. Die ersten Krankheitssymptome begannen im Sommer 1954 mit starkem Husten. Im September 1954 hatte die Patientin eine normale Geburt, von der sie sich jedoch nicht mehr richtig erholte. Es trat erneuter, hartnäckiger Husten auf mit Gewichtsabnahme und starkem Schwitzen. Eine Röntgenaufnahme vom Dezember 1954 zeigte beidseits vergrößerte Hili mit fleckigen Infiltraten in beiden Unterlappen. Es kam dann zu mehreren Spitalaufenthalten; die Tuberkulinreaktionen und die Untersuchungen auf Tuberkelbazillen fielen jedoch immer negativ aus. Seit 1954 wurde röntgenologisch ein zunehmender Verdichtungsprozess festgestellt. Interessant ist, dass neben dem oben beschriebenen Befund im *Röntgenbild* unterhalb der linken Clavicula ein *kleiner Kalkherd* gefunden wurde.

Unter ACTH und Cortison konnte eine vorübergehende Besserung des Zustandes erzielt werden, die auch röntgenologisch in leichter Rückbildung der Verdichtungen im mittleren und basalen Teil beider Lungen nachweisbar war. Ein Jahr nach Auftreten der ersten subjektiven Krankheitssymptome starb die Patientin an Rechtsinsuffizienz.

Autopsie

Die Autopsie ergab eine chronische, fibrosierende, zum Teil schiefbrig induzierte Lungentuberkulose mit starker interstitieller Ausbreitung. Es bestanden strangförmige Verwachsungen mit der Pleura. Die Lungen waren durchsetzt von milum- bis hanfkorngrossen Knötchen, die vorwiegend den Bronchien entlang angeordnet waren und zum Teil miteinander konfluieren. In den Lungen fand man histologisch multiple kleinere und grössere charakteristische Tuberkel mit teilweiser Verkäsung. Das Zentrum der Knötchen war teils in Verkalkung, teils in Hyalinisierung begriffen. In einzelnen Knötchen liessen sich nadelförmige Aussparungen finden. Riesenzellen waren eher spärlich vorhanden. Der mit dem Sektionsmaterial angestellte Tierversuch zeigte ein positives Resultat.

F. L. 42j.

Jetziges Leiden

Seit 1952 litt die Patientin unter Atemnot, Husten und schleimigem Auswurf. Mantoux und Moroprobe negativ. Vom November 1952 bis Februar 1953 Gewichtsverlust von 2,5 kg.

Medizinische Poliklinik Basel: Vermutungsdiagnose: Morbus Boeck. Spitalweisung. Ordentlicher Allgemeinzustand, guter Ernährungszustand. Thorax: Vitalkapazität 1,2 Liter. Röntgenaufnahme der Lunge: Ausziehung beider Zwerchfellkuppen, starke Verdichtung der hilären und perihilären Lungenabschnitte. Fleckige, konfluierende Tüpfelung der Lungen. Februar 1953 ACTH-Kur. Nach kurzer Zeit fühlte sich die Patientin deutlich besser. Sputumuntersuchungen sowie Tierversuch und Kulturen mit Magensaft, Sputum und Liquor immer negativ. Durchleuchtung. Herabgesetzte Zwerchfellbeweglichkeit.

Höhenkur wird schlecht ertragen. Patientin wird am 29. Mai 1953 in die Medizinische Klinik Basel eingewiesen. Allgemeinzustand in der Zwischenzeit kaum wesentlich verändert. Stärkere Dyspnoe. Zeichen von Rechtsinsuffizienz. Lungenbefund kaum geändert. Vitalkapazität schwankte zwischen 1,2 und 1,5 Liter. Mantoux-Probe sowie Sputum direkt und nach Anreicherung negativ. Subjektiv besserte sich der Zustand im August 1953. Klinikentlassung.

Am 10. Oktober 1953 erneute Hospitalisation auf der Medizinischen Klinik Basel. In der Zwischenzeit nach kleinsten körperlichen Anstrengungen Dyspnoe. Intercurrent Herpes zoster.

Status: regelmässige, etwas tachykarde Herzaktion. Vitalkapazität gegenüber früher bedeutend vermindert. Thoraxaufnahme: unveränderter Lungenbefund. Vorübergehende Dekompensation des Herzens. Fieber. Anfangs September 1955 Verwirrungszustände.

Transferierung in psychiatrische Heilanstalt. Sputum auf Tuberkelbazillen stark positiv. Mantoux-Probe 1 : 100 000 schwach positiv und 1 : 10 000 eindeutig positiv. Nach massiver Hämoptoe starb die Patientin unerwartet.

Autopsiebefund (Protokoll auszugsweise 1492/55)

Bei Eröffnung des Thorax sinken die Lungen nicht zurück. Beide Lungen in ganzer Ausdehnung flächenhaft verwachsen. Herz grösser als die Leichenfaust. Der rechte Ventrikel deutlich dilatiert.

Die rechte Lunge gross und fest. Die Pleura ist über der ganzen Lunge verdickt. Alle Lappen sind untereinander fest verwachsen. Beim Schnitt des rechten Unterlappens werden grosse, weiche, miteinander konfluierende, käsige, grau-gelbe Herde sichtbar, welche fast den ganzen Unterlappen einnehmen. An zwei Stellen finden sich knapp erbsgrösse Einschmelzungsherde. Im Mittellappen lassen sich gut stecknadelkopfgrosse, körnige Herddchen erkennen. Der Oberlappen zeigt derbe Beschaffenheit mit verbreiterten interstitiellen Bindegewebssepten und starker athrakterischer Pigmentation. Vereinzelt körnige, weisse, ziemlich feste Herde.

Die linke Lunge zeigt im Oberlappen ebenfalls ein derbes, stark anthrakotisches Gewebe, vor allem entlang den Bindegewebssepten und dazwischen finden sich körnige, grau-weiße Herde. Randpartien dieser Lunge stark gebläht. Die grossen Bronchien enthalten koaguliertes Blut.

Die histologische Untersuchung der Lunge zeigt im rechten Oberlappen zahlreiche Epitheloidzelltuberkel. In den reichlichen Riesenzellen kommen lanzettförmige Einschlüsse vor. Stellenweise bestehen in den Tuberkelknötchen auch Verkalkungen. Das umgebende Gewebe ist bindegewebsreich und fibrosiert. Verkäsungen sind hier keine festzustellen. In einem Präparat des rechten Mittellappens wiederum zahlreiche miteinander konfluierende Tuberkel mit häufigen Kalkablagerungen. Knötchen teilweise bindegewebig umgewandelt. Im rechten Unterlappen ausgedehnte miteinander konfluierende Tuberkel mit spärlichen Riesenzellen. Kavernenbildungen.

Im linken Oberlappen stark produktive Tuberkulose mit bindegewebsreichen Knötchen.

In einem weiteren Präparat des rechten Oberlappens sind Riesenzellen, auch die von Schaumann beschriebenen, mit Einschlusskörperchen nachweisbar. Daneben viele Riesenzellen mit optisch leeren Einschlüssen in Form von stabförmigen Aussparungen. Verkalkungen aber keine, Verkäsungen vorhanden. Epitheloidzellknötchen nicht sehr ausgeprägt. In einem Präparat des rechten Unterlappens an einer Stelle acidophile Zellen. Riesenzellen mit stabförmigen optisch leeren Einschlüssen.

Im Ziehl-Neelsen-Präparat reichlich Tuberkelbazillen. Daneben viele konzentrisch geschichtete Kalkkörperchen, zum Teil auch Schaumannsche Einschlusskörperchen. Bronchaler Lymphknoten: produktive Tuberkulose. Leber: kleine Epitheloidzellgranulome mit Tendenz zu bindegewebiger Umwandlung. Milz: ebenfalls stellenweise Granulome mit Tendenz zur bindegewebigen Umwandlung.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Schwere, teils produktive, teils verkäsende Lungentuberkulose. Ausgedehnte Verkäsungen im rechten Unterlappen und im Mittellappen, mit Einschmelzungen. Azinös-nodöse Streuherde in den übrigen Lungenlappen. Stark schrumpfende, vorwiegend interstitielle Tuberkulose des linken Oberlappens. Produktive Tuberkulose mit starker Hyperplasie und Anthrakose von bronchalen, trachealen, lumbalen und inguinalen Lymphknoten. Miliartuberkulose von Leber und Milz. Flächenhafte Verwachsungen beider Lungen mit der Pleura. Massive Blutung durch Gefässarrosion im rechten Unterlappen. Koaguliertes Blut in Trachea und Bronchien. Dilatation und leichte Hypertrophie des rechten Herzens.

Epikrise

Die 42jährige Patientin stammt aus einer mit Tuberkulose unbelasteten Familie. Seit 1952 litt die Patientin unter Atemnot und leichtem Husten, bei sonst ungestörtem Allgemeinbefinden. Tuberkulinproben und Sputumuntersuchungen auf Tuberkulose negativ. Wegen Gewichtsabnahme wurde die Patientin zur Abklärung in die Klinik am 2. Februar 1953 eingewiesen.

Man stellte ein doppelseitiges perihiläres Lungeninfiltrat fest mit konfluierenden Tüpfelung der Lungenfelder, vor allem der Mittel- und Obergeschosse. Es wurde damals die Vermutungsdiagnose Morbus Boeck gestellt. Diesem ersten

Spitalaufenthalt folgten weitere, wobei eine zunehmende Verdichtung des Lungenprozesses beobachtet wurde. Eine vorübergehende Besserung konnte mit ACTH erreicht werden. Durch eine Höhenkur wurde das Zustandsbild nur verschlechtert. Die Tuberkulinproben waren bis dahin immer negativ, ebenso das Sputum. Vom 6. November 1953 bis 23. September 1955 wurde die Patientin in einer Tuberkulose-Heilstätte mit Tuberkulostatica und Cortison behandelt. Es traten Fieberschübe auf. Wegen einer akut auftretenden Psychose wurde die Patientin in eine Heil- und Pflegeanstalt gebracht. Es wurden erstmals im Sputum grosse Mengen Tuberkelbazillen gefunden und gleichzeitig eine deutliche positive Mantoux-Reaktion registriert. Erneute spezifische Therapie schien den Krankheitsverlauf günstig zu beeinflussen. Die Patientin kam aber unerwartet an einer Hämoptoe ad exitum.

Autopsie

Die Autopsie ergab eine schwere, teils verkäsende, teils produktive Lungentuberkulose. Verkäsungen und Einschmelzungen überwogen im rechten Unter- und Mittellappen. Im linken Oberlappen handelte es sich um eine vorwiegend interstitielle, stark schrumpfende Tuberkulose. Die Lungen zeigten Verwachsungen mit der Pleura und untereinander.

Hyperplasie und Anthrakose der Lymphknoten. Im rechten Unterlappen massive Blutung durch Gefässarrosion. Hypertrophie des rechten Herzens. Miliartuberkulose von Leber und Milz.

Die histologische Untersuchung: In den Lungen zahlreiche konfluierende Epitheloidzelltuberkel mit Tendenz zu bindegewebiger Umwandlung. In einzelnen Knötchen Verkalkungen und Käseherde. Im sklerosierten Gewebe auch lanzettförmige Aussparungen. Die Riesenzellen zeigen sowohl optisch leere Einschlüsse als auch Schaumannsche Einschlusskörperchen. Viel anthrakotisches Pigment.

In den Ziehl-Neelson-Präparaten reichlich Tuberkelbazillen.

FALL 4

R. H. 57 Jahre alt (seit Kindheit Migräneanfälle, Saridonsüchtig).

Jetziges Leiden

1949: Medizinische Poliklinik Basel. Diagnose: Morbus Boeck. 1955: Sanatoriumskur, Cortison-Behandlung.

März 1956 Einweisung in Medizinische Klinik Basel. Patientin ist benommen, somnolent. Anfallweise Bewusstseinsverlust, Tachypnoe und Cyanose. Neurologische Hemianopsie nach links, Sensibilität intakt. Lungen perkutorisch und auskultatorisch unauffällig. Thoraxaufnahme: Beide Lungenfelder, besonders links von Herdschatten durchsetzt. Craniale Teile abnorm hell, strukturarm. An der rechten Thoraxhälfte schrumpfende Pleuraschwarte. Linke Diaphragmakuppel abgeflacht. Zeichen eines ausgedehnten chronisch indurierenden Prozesses beider Lungen.

Drei Tage nach Klinikeintritt trat der Exitus letalis ein.

Autopsiebefund (Protokoll auszugsweise 445/56)

Bei Eröffnung des Brustkorbes sinken die Lungen nicht zurück. Im Bereich des Herzbeutels kleine Knötchen.

Die Lungen waren mit weisslichen Knötchen bedeckt, welche untereinander durch Stränge verbunden waren. Beide Lungen zeigten strangförmige Verwachsungen. Linke Lunge klein, zusammengepresst. Rechte Lunge zeigt Schnürfurden und nur unregelmässige grössere und kleinere Lappen. Die Obergeschosse waren von Strängen und stechnadelkopfgrossen Knötchen durchsetzt: Mit isolierten Blutungsherden. Der Mittellappen war faserig grau-weiss, das Gewebe schwielig. Grosse Gebiete luftleer. Unterlappen fleckig. Gewebe von schwärzlichen Septen durchsetzt. Paravertebral Lungengewebe narbig durchsetzt und unregelmässig verhärtet. Untergeschoss blutreich, wenig lufthaltig. Lungenhilus stark verhärtet.

Histologische Untersuchung: Lunge: fibrosierte Herde mit anthrakotischer Pigmentierung und Riesenzellbildung. In einzelnen Riesenzellen optisch leere, stabförmige Einschlüsse. Ausgedehnte hyaline Sklerosierung, und Epitheloidzellknötchen in bindegewebiger Umwandlung mit Cholesterineinlagerung und viel anthrakotischem Pigment. Keine Verkäsung.

Lymphknoten: Granulomatose mit starker fibrinöser Reaktion. Multiple Knötchen und fibröse Bezirke.

Pathologisch-anatomische Diagnose: Schwere chronische, schiefrig indurierte und stark vernarbende Tuberkulose beider Lungen. Ausgedehnte Schrumpfung des Lungengewebes. Starke Granulomatose beider Pleurablätter mit strangförmigen Verwachsungen. Granulomatose des Epikardes. Schiefrige Induration von bronchalen und trachealen Lymphknoten. Ausgedehnte Granulomatose und vernarbende Tuberkulose von lumbalen Lymphknoten. Starke Erschlaffung des rechten Herzens.

Epikrise

Beobachtung einer 57jährigen Patientin ohne besondere Staubexposition, bei welcher ein Morbus Boeck diagnostiziert wurde. Am 27. März 1956 wurde die Patientin in die Klinik eingewiesen. Seit zwei Tagen starke Kopfschmerzen, Müdigkeit, Schwindel. Bei Spitaleintritt war die Patientin benommen, afebril.

Röntgenaufnahme: Beide Lungenfelder von Herdschatten durchsetzt mit inhomogenen, wolkig strangigen Verschattungen in den perihilären Lungenabschnitten. Während des Spitalaufenthaltes hatte die Patientin Anfälle mit forcierter Atmung, Cyanose, ausfahrenden Bewegungen und Bewusstseinsverlust. Vier Tage nach Spitaleinweisung starb die Patientin.

Autopsie

Die Autopsie ergab eine Gehirnschwellung. In den Lungen fand man eine chronische, schiefrig indurierte und vernarbende Tuberkulose (Boecksches Sarkoid). Das Lungengewebe war stark geschrumpft und zeigte strangförmige Verwachsungen mit der Pleura. In den bronchalen und trachealen Lymphknoten

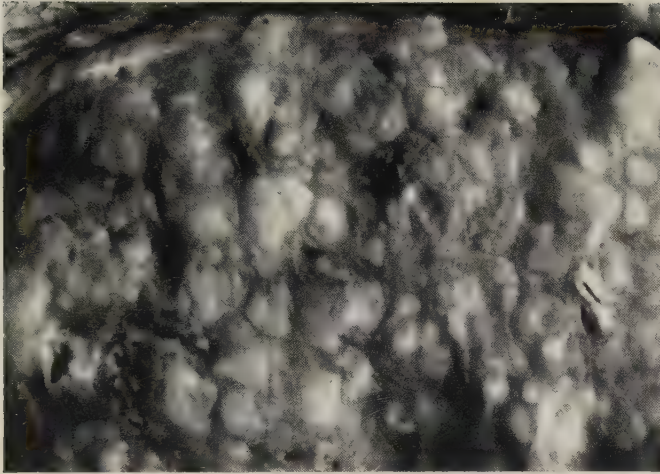
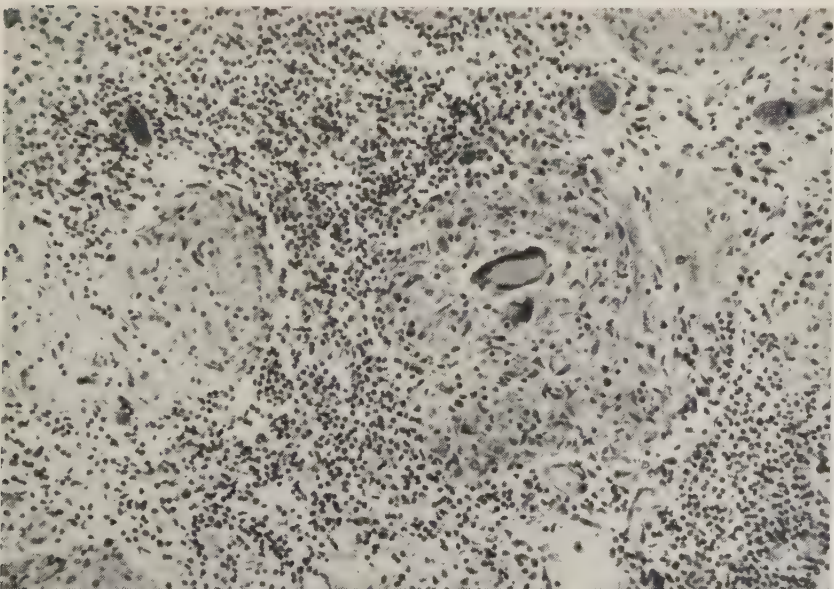


Abbildung zu Fall 1: S. 970/55

Makroskopisches Schnittbild durch die Lunge (rechter Oberlappen).
Man beachte die massive Ausbreitung von verschieden grossen,
miteinander teilweise konfluierenden Knötchen.

Abbildung zu Fall 1: S. 970/55, Vergr. 170fach

Schnittbild durch Lunge. Typisches Bild spezifischer Granulome mit
Epitheloidzellknötchen, Riesenzellen und Lymphozyteninfiltration



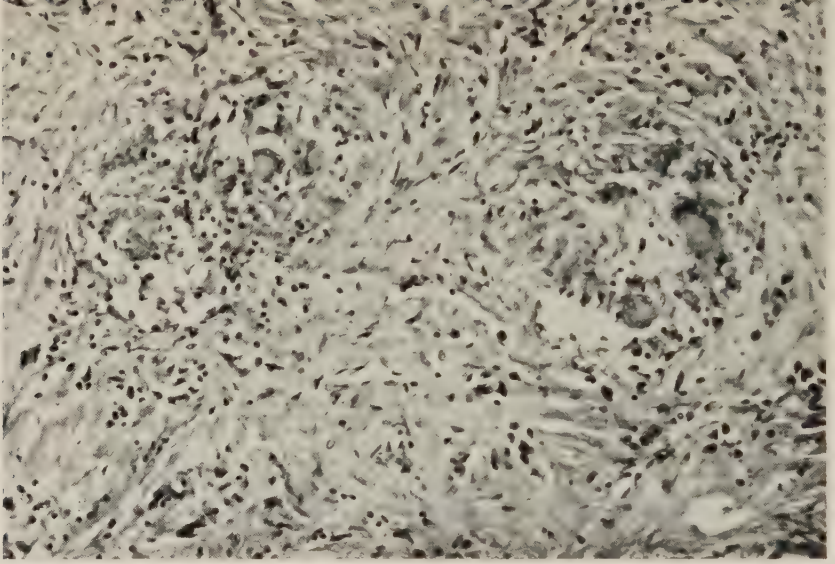
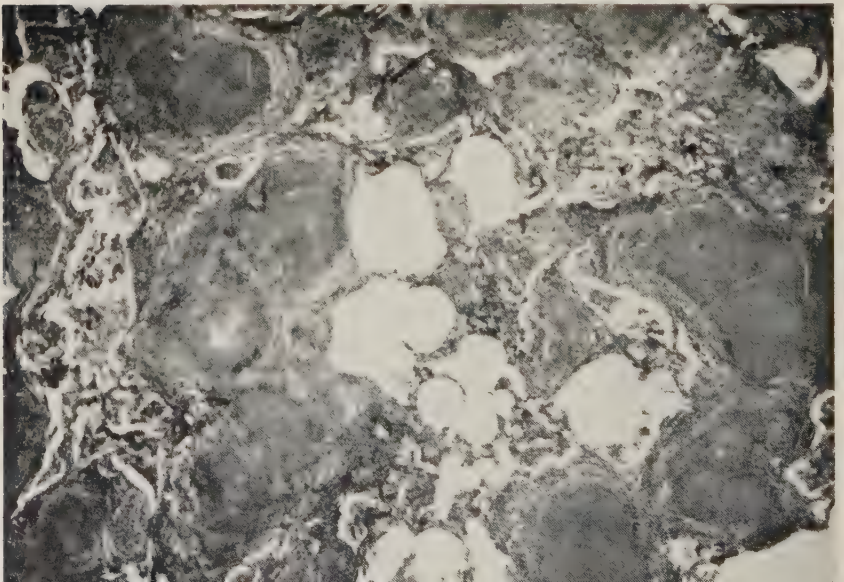


Abbildung zu Fall 1: S. 970/55, Vergr. 170fach
 Schnittbild durch Lunge. Epitheloidzellknötchen im Stadium
 beginnender Fibrosierung.

Abbildung zu Fall 2: S. 1495/55, Vergr. 25fach
 Schnittbild durch Lunge. Stelle mit bereits gänzlich fibrosierten und
 sklerosierten Knötchen. Epitheloidzellknötchen lassen sich keine
 mehr erkennen. Daneben Lungengewebe mit Desquamativpneumonie
 und Emphysem.



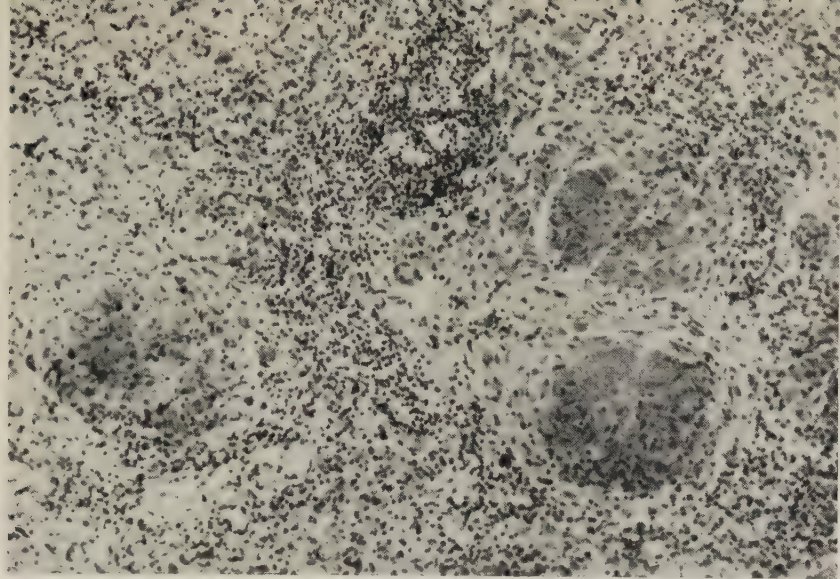
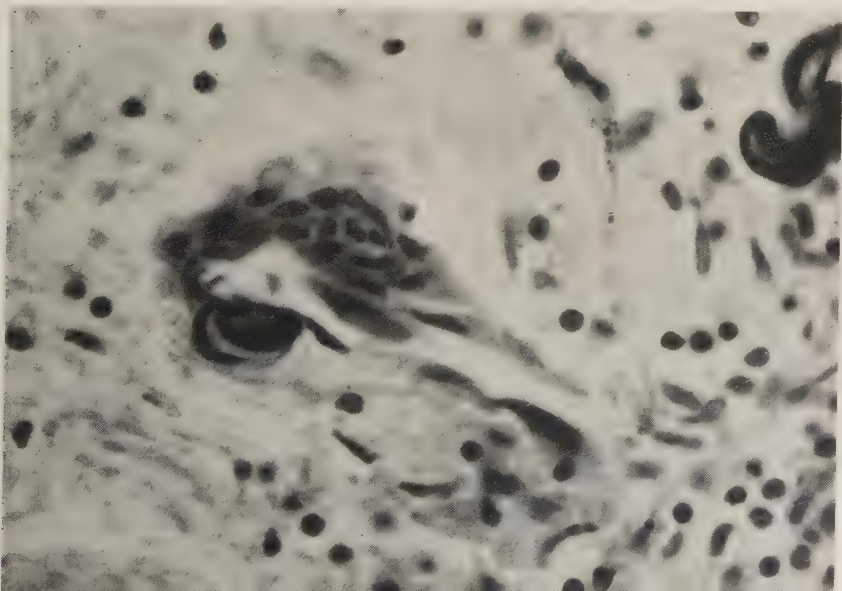


Abbildung zu Fall 2: S. 1495/55, Vergr. 120fach

Schnittbild durch Lunge. Typische Tuberkelknötchen mit Epitheloidzellen, Langhansschen Riesenzellen und Lymphozytenwall. Im Knötchen links oben lässt sich bereits eine beginnende fibröse Umwandlung erkennen.

Abbildung zu Fall 3: S. 1492/55, Vergr. 700fach

Schnittbild der Lunge aus rechtem Oberlappen. Riesenzelle mit typischem Schaumannschem Körperchen, wie sie in diesem Präparat öfters gefunden werden konnten.



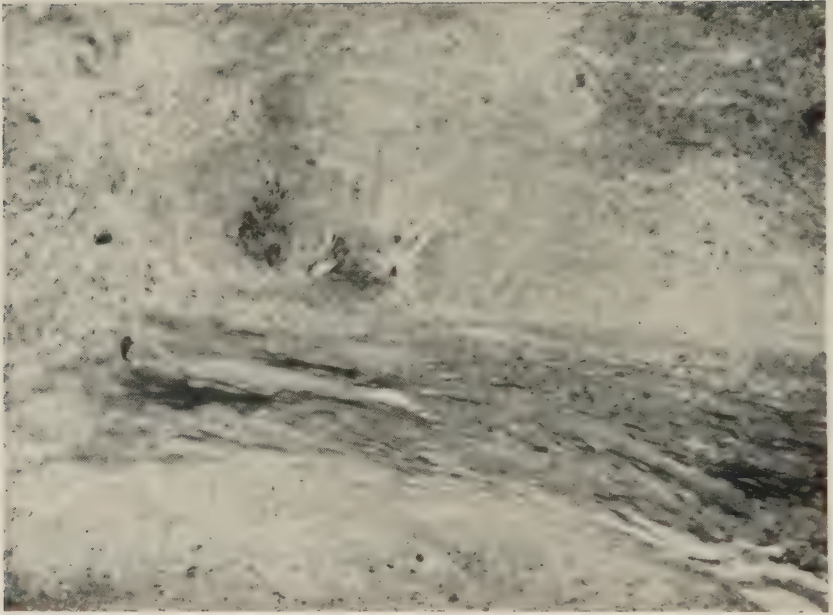


Abbildung zu Fall 4: S. 445/56, Vergr. 40fach

Schnitt durch Lunge. Fibrös umgeänderte Knötchen, die miteinander konfluieren. Auffallend ist die Anhäufung von anthrakotischem Pigment im Zentrum eines Knötchens. Wiederum einzelne Ausparungen durch herausgelöste Cholesterinkristalle. Von eigentlichem Lungengewebe ist nichts mehr sichtbar.

fand man eine schiefrige Induration, in den lumbalen Lymphknoten eine Granulomatose und vernarbende Tuberkulose.

Die histologische Untersuchung ergab in den Lungen fibrosierte und sklerosierte Knötchen, die teilweise miteinander konfluieren. Verkäsungen liessen sich keine nachweisen. Typische Tuberkelknötchen. Riesenzellen mit leicht körnigem Protoplasma, zum Teil auch Riesenzellen mit optisch leeren Einschlüssen. An einer Stelle auch Verkalkungen. Riesenzelle mit Schaumann-body.

Diskussion

Im Vordergrund der *makroskopischen* pathologisch-anatomischen Veränderungen beim Morbus Boeck der Lungen steht die Induration des Gewebes mit den diffus verteilten, grauen, bis grauschwätzlichen oder weisslichen Knötchen von derber Beschaffenheit. Diese Knötchen können milien-, hanf- oder stecknadelkopfgross, vereinzelt auch erbsgross sein. Zum Teil konfluieren sie und stehen durch ein feines Netz von weisslichen Gewebssträngen untereinander in Verbindung. Im Hilusgebiet der Lungen findet man die Lymphknoten vergrössert und verhärtet. Das umliegende Gewebe ist stark induriert. Auffallend bleibt immer wieder die starke Anthrakose, auch in Fällen, wo keine besondere Staubexposition vorlag. Die Pleura ist in Form von Verwachsungen und Verdickungen am Krankheitsgeschehen mitbeteiligt und zeigt mehrfach ähnliche Knötchen, wie sie in der Lunge vorkommen. Die Lymphknoten sind induriert, vergrössert und von grau-rötlicher Farbe.

Die *histologischen* Ergebnisse zeigen Epitheloidzellknötchen mit ausgesprochener Neigung zu Fibrosierung und Sklerosierung. Es finden sich Riesenzellen mit oder ohne Einschlüsse. Öfters zeigt das Lungengewebe eine Desquamativpneumonie. Verkäsungen und Verkalkungen wurden ebenfalls gefunden. Hyalinotische und periarteritische Veränderungen an den Gefässen wurden beschrieben.

In den vier eigenen Fällen wurden, teils in Riesenzellen, vor allem aber im sklerotischen Gewebe, jeweils kristallinische Einlagerungen gefunden. Die von *Schaumann* beschriebenen Einschlusskörperchen konnten nur vereinzelt nachgewiesen werden. Das Vorkommen von Verkäsungen und Verkalkungen zeigt, dass eine strenge morphologische Trennung des Morbus Boeck von der gewöhnlichen Tuberkulose nicht durchführbar ist.

Analoge pathologisch-anatomische Befunde wurden in der Literatur schon verschiedentlich erwähnt. (*Mylius* und *Schürmann*, *Askanaazy*, v. *Gebsattel* [zitiert nach *Mylius*], *Werthemann*, *Bruce*, *Brun*, *Yesner*, *Voldet*, *Leupold*, *Rösger*, *Bates* u. a.)

Mylius und *Schürmann* beschrieben das Bild als *sklerosierende, tuberkulöse, grosszellige Hyperplasie* und damit als *besondere Form der atypischen Tuberkulose*. In der Literatur finden sich immer wieder Angaben, die auf die oft grosse Ähnlichkeit der morphologischen Veränderungen des Morbus Boeck hinweisen mit solchen, wie sie bei den Pneumokoniosen bekannt sind. Dies trifft vor allem bei den Spätformen des Morbus Boeck zu. So schreibt *Voldet* von zwei Fällen: „Ces derniers ressemblent à s'y méprendre à des vieilles silicoes.“ Auch in den eigenen Beobachtungen liegen silikoseähnliche Veränderungen vor. Es mag das mit dem morphologischen Aufbau des Lungengewebes und der Eigenschaft zusammenhängen, dass sich diese Prozesse vor allem interstitiell ausbreiten. Differentialdiagnostische Schwierigkeiten ergeben sich dabei leicht, besonders bei Sklerosierung und gewisser Staubeexposition. Ein Beispiel hierfür bietet die Beobachtung 1. Bei *Rösger* findet sich ein Bericht über eine 50jährige Patientin, welche jahrelang in Behandlung stand wegen Boeckschen Veränderungen der Haut und des Skelettsystems. Eine besondere Staubeexposition lag nicht vor. Dennoch fand man histologisch das typische Bild einer Pneumokoniose der Lungen. Der Verfasser reiht diese Veränderungen unter die Spätfunde bei Morbus Boeck ein. Einen weiteren Fall dieser Art beschreibt *Leupold*. Mikroskopisch fand er stellenweise ein derbes, schwieliges Gewebe, das den Charakter von silikotischen Veränderungen aufwies. Der Verfasser will eine chronische miliare Tuberkulose und eine hypoplastische Tuberkulose trennen. Bei der chronischen miliaren Tuberkulose konnte er noch in fibrösen Tuberkelknötchen, soweit diese nekrotische Bezirke aufwiesen, Tuberkelbazillen finden. Bei der hyperplastischen Tuberkulose gelang ihm dies nie. Gewisse Parallelen hiezu finden sich in der eigenen Arbeit in Beobachtungen 1 und 2. Weitere Beispiele mit silikoseähnlichen Veränderungen findet man bei *Planchu*, *Scadding* und *Brun*. Sicher beeinflusst die Staubeinwirkung den Ablauf einer Tuberkulose. In der Beobachtung 2 kann von dem subklavikulären Kalkherd aus eine dauernde chronische Bazillenstreuung ausgegangen sein. Die intensive Staubeinwirkung ist dabei wohl für die Proliferation des Bindegewebes verantwortlich zu machen, derartig, dass

eine sklerosierende Tuberkulose entstand. Bei den histologischen Befunden des Morbus Boeck werden immer wieder die Einschlusskörperchen, die in den Riesenzellen und auch im Gewebe selbst vorkommen, erwähnt. Es wurde versucht, anhand dieser Körperchen spezifische Veränderungen für den Morbus Boeck zu finden. So hat anfänglich auch *Schaumann* die von ihm beschriebenen und nach ihm benannten kalkartigen Einschlusskörperchen als charakteristisch für Morbus Boeck betrachtet. Doch schon bald stellten die verschiedensten Autoren, auch *Schaumann* selbst, fest, dass es sich bei diesen Einschlusskörperchen nicht um streng spezifische Veränderungen handeln könne. So weist *Hug* darauf hin, dass eine Spezifität der Schaumannkörperchen weder für Tuberkulose noch für Morbus Boeck vorliegt. Da die Körperchen sowohl bei produktiver Tuberkulose als auch bei Morbus Boeck vorkommen, scheint es, dass beiden Erkrankungen ein weitgehend ähnlicher Prozess zugrunde liegen müsse. *Hug* glaubt, dass die Entstehung solcher Einschlusskörperchen mit immunbiologischen Reaktionen zusammenhänge. Er unterscheidet zunächst kristalloide Einschlüsse, die nie extrazellulär liegen und in nicht vollständig ausgebildetem Granulationsgewebe vorkommen. Diese sollen den Übergang zur zweiten Gruppe der verkalkten und geschichteten kristalloiden Einschlüsse, zu denen die sog. Schaumannschen Körperchen gehören, darstellen. Als dritte Form erwähnt er stabförmige Einschlüsse, die er nur in den Lungen finden konnte, und als vierte asteroide Einschlüsse. Eine ähnliche Einteilung gibt *Engle*, indem er 1. Cholesterinkristalle, 2. Asteroidkörperchen, 3. Schaumannsche Körperchen und 4. kristalloide Einschlüsse auseinanderhält. Weitere Beschreibungen findet man bei *Leitner*, *Scotti*, *Werthemann*, *Reh* und anderen.

Die meisten Autoren glauben, dass die Einschlüsse, sowohl die Schaumannschen als auch die asteroiden, nicht jedoch die anderen, als Reste oder vielmehr Abbauprodukte elastischer Fasern zu betrachten seien. Eine Darstellung für das Zustandekommen der Einschlusskörperchen gibt *Becker*. Nach ihm wären die Körperchen durch Elasticodiarese zustande gekommen. Durch intrazelluläre Präzipitationsreaktionen kommt es zu weiterer schichtweiser Anlagerung, die zum

Endresultat der Schaumannschen Körperchen führt. Ähnlicher Ansicht sind auch *Engle* und *Teilum*. *Teilum* glaubt, dass es sich um paramyloide Globulinfällungen bei allergischer Hyperglobulinosis handle. *Reh* führt die Einschlüsse auf Reste elastischer Fasern zurück, zum Teil auch auf Abbauprodukte der Tuberkelbazillen. *Schlapper* schloss aus histologischen Reaktionen, dass die Einschlüsse dem Bindegewebe entstammen. *Voldet* will diese Riesenzelleneinschlüsse vor allem in noch jungem Granulationsgewebe gesehen haben. Dies mag für die Schaumannschen Körperchen und für die asteroiden Einschlüsse gelten, nicht aber für die nadelförmigen Aussparungen in Riesenzellen und im Gewebe. Schaumannsche Körperchen wurden nur in Fall 3 beobachtet. Hier lag ein Übergang von produktiver zu einer exsudativen Form vor. Handelt es sich bei den asteroiden und Schaumannschen Einschlusskörperchen tatsächlich um Abbauprodukte elastischer Fasern, so ist ihr Auftreten weiter nicht erstaunlich, doch bleibt unklar, warum andere Leiden, welche gleichfalls elastisches Gewebe zerstören, keine solchen Körperchen zeigen.

Anderer Natur scheinen die in allen vier Fällen reichlich vorhandenen nadelförmigen, optisch leeren Einschlüsse. Sie finden sich in den Riesenzellen, aber auch im sklerotischen Gewebe. Es scheint sich dabei um Cholesterinnadeln zu handeln. Dieselben Aussparungen wurden von *Friedman*, *Voldet*, *Leupold*, *Rosenthal* u. a. beschrieben. *Rosenthal* interpretiert sie als Cholesterinnadeln. *Voldet* brachte den Beweis, dass es sich tatsächlich um Cholesterin handelt, indem er diese Einschlüsse in Alkohol, Äther, Chloroform, Xylol und Aceton lösen konnte. Auch auf Grund einer Reaktion mit Lugolscher Lösung und Schwefelsäure identifizierte er die Kristalle als Cholesterin. Ob es sich bei dem gehäuften Auftreten der Cholesterinkörperchen um Abbauprodukte zerstörter Tuberkelbazillen handelt, oder ob diese Körperchen im Bindegewebe direkt frei werden, ist unklar. Wenn auch die Art und die Entstehung der Einschlüsse immer wieder zur Diskussion Anlass geben und noch keineswegs geklärt sind, so sind sich doch die meisten Autoren darin einig, dass die Einschlusskörperchen für Morbus Boeck absolut unspezifisch sind und nicht zur Formulierung einer Diagnose verwendet werden dürfen. Ob Verkalkungen und

Verkäsungen zum morphologischen Erscheinungsbild des Morbus Boeck gehören, ist unklar. Einzelne Autoren halten daran fest, dass obige Erscheinungen im histologischen Schnitt nicht gegen die Diagnose Boeck sprechen, andere dagegen lehnen die Diagnose Boeck bei derartigen Befunden strikte ab. Bei der Annahme einer tuberkulösen Ätiologie des Morbus Boeck und bei den häufig zu beobachtenden fließenden Übergängen in Tuberkulose, dürfte sich allerdings die Frage, ob Verkalkungs- und Verkäsungsprozesse zum Morbus Boeck gehören, erübrigen. Der Morbus Boeck, als in den Formenkreis der Tuberkulose gehörend, hat, zusammen mit der individuellen Reaktionsweise jedes einzelnen Individuums, auch die Möglichkeit des vielfältigen morphologischen Erscheinungsbildes der Tuberkulose.

Eine strenge Trennung des Morbus Boeck von der Tuberkulose scheint pathologisch-anatomisch nicht gerechtfertigt. Die meisten schweizerischen, skandinavischen und deutschen Autoren glauben, dass der Morbus Boeck eine atypische Tuberkulose sei oder dass dem Tuberkelbazillus für die Ätiologie eine nicht unwesentliche Bedeutung zukomme. Die englischen und amerikanischen Autoren lehnen diese Ansicht mehrheitlich ab.

Beim Morbus Boeck scheint eine tbc-Affektion des reticulo-endothelialen Systems vorzuliegen. Dafür spricht auch die Lokalisation, die sich mit Vorliebe auf Organe mit reticulo-endothelialelem Gewebe erstreckt, wie Lunge, Lymphknoten, Milz und Leber.

Verschiedene Autoren machen eine gamma-Hyperglobulinämie für eine spezielle Reaktionslage des reticulo-endothelialen Gewebes bei Morbus Boeck verantwortlich (Ricker, Teilum u. a.). Es liegen in der Literatur auch mehrere Mitteilungen über Morbus Boeck vor, bei welchen eine Hyperglobulinämie auf Kosten der alpha- und gamma-Fractionen vorlag. Unter den eigenen Beobachtungen wurden zweimal eine gamma-Hyperglobulinämie festgestellt, in den beiden andern Beobachtungen sind die elektrophoretischen Resultate nicht bekannt. Interessant scheint, dass auch bei den rheumatischen Affektionen die gamma-Globuline erhöht sind und man dabei ebenfalls vernarbende Prozesse im Bindegewebe vorfindet, neben Granulomen und knötchenartigen Gebilden im Myocard. Ähnlich wie man bei

den rheumatischen Affektionen eine besondere Gewebsreaktion infolge einer Antigen-Antikörper-Reaktion auf Streptokokken in Betracht zieht, kann beim Morbus Boeck auf Grund besonderer Gewebsverhältnisse im reticulo-endothelialen System eine besondere Antigen-Antikörper-Reaktion auf Tuberkelbazillen vorliegen. *Hübschmann* spricht von einer Gift- und Fremdkörpereinwirkung der Tuberkelbazillen. Im exsudativen Stadium soll ein Überwiegen der Giftwirkung vorliegen, im produktiven Stadium der Tuberkulose dagegen sollen die Bazillen mehr als Fremdkörper wirken

Dressler glaubt, dass der Morbus Boeck auf Grund konstitutioneller Besonderheiten als Ausdruck einer bestimmten Reaktionsfähigkeit des Organismus auf den Tuberkelbazillus anzusprechen sei.

Einzelne Verfasser sind der Auffassung, dass es sich um eine Einwirkung von Tuberkel-Bazillen mit abgeschwächter Virulenz handeln müsse. Für diese Theorie würden die Tierversuche sprechen, wo erst nach Tierpassagen virulente Tuberkelbazillen nachgewiesen wurden. So nimmt *Kalkoff* eine Virulenzdrosselung der Erreger an. Er gibt eigene Beobachtungen, bei welchen es ihm gelang, aus Sektionsmaterial erst nach Tierpassagen den Typus humanus des Tuberkelbazillus als Erreger nachzuweisen. Mit steigenden Passagen fand er auch eine zunehmende Neigung zur Verkäsung und Generalisation.

Beim Morbus Boeck kann der oft negative Bazillenbefund mit einem ungewöhnlich raschen Abbau der Tuberkelbazillen zusammenhängen. Dabei kann auch eine besondere Form dieser Bazillen oder eine vermehrte Reaktionsbereitschaft des reticulo-endothelialen Systems mitwirken. Für die letztere Annahme mögen besondere Gewebsverhältnisse mit gamma-Hyperglobulinämie und zellgebundener Hyperergie sprechen. Beim Abbau der Tuberkelbazillen könnten die Tuberkuloproteine sehr rasch durch lokal vermehrte Zellantigene gebunden werden, was die negativen Tuberkulinreaktionen erklären würde. Der verbleibende Phosphatidanteil der Tuberkelbazillen wirkt dann auf das Bindegewebe ein mit den für Morbus Boeck charakteristischen Erscheinungen wie Epitheloidzellgranulomen, mit späterer Fibrosierung und Sklerosierung. Dass für die Bildung von spezifischen Granulomen nicht unbedingt lebende Tuberkelbazillen nötig sind, ist

bekannt. *Roulet*, *Bloch*, *Refvem* konnten mit Phosphorlipoiden aus den Tuberkelbazillen typisches Granulationsgewebe erzeugen. Die so massive Ausbreitung der Reaktionen in den einzelnen Organen kann mit einer besonders ausgeprägten individuellen Neigung zur Fibrosierung und Sklerosierung des Gewebes zusammenhängen. Beim Morbus Boeck zeigt wohl das reticulo-endotheliale System eine enorme Bereitschaft zur Sklerosierung. Es wird von *Heilmeyer* angegeben, dass Fremdkörperreize bei diesem Leiden zur Bildung von spez. Granulomen führen. Den starken Pigmentablagerungen in den Lungen mag für das Fortschreiten des granulomatösen Prozesses eine wesentliche Bedeutung zukommen. Die anthrakotischen Partikel wirken als ständiger Fremdkörperreiz. Das Nebeneinander und der Übergang von rein produktiver Tuberkulose in exsudative Formen, wie in Beobachtung 3, in welcher ein Übergang von Morbus Boeck in eine banale Tuberkulose vorlag, mag mit verschiedenen Gewebsreaktionen zusammenhängen, auch mit einer Superinfektion oder mit einer veränderten Reaktionslage des Organismus. Es besteht ferner die Möglichkeit, dass alte sklerotische Herde durch toxische Wirkung der neuen Bazillenausbreitung in die einschmelzenden Prozesse mit-einbezogen werden. Die anfänglich bestehende hyperergische Reaktionslage des Organismus kann sich mit der Zeit erschöpft haben. Eine erneute Infektion mit Tuberkelbazillen hat zum Auftreten einer exsudativen oder akuten miliaren Tuberkulose geführt. Ein solcher Fall mit Übergang von Morbus Boeck in akute exsudative, miliare Tuberkulose wurde von *Uehlinger* beschrieben. Er spricht von tuberkulöser Sepsis und nimmt für diese das Vorliegen einer negativen Anergie an, für Morbus Boeck dagegen eine positive Anergie. In beiden Fällen würde damit die Antigen-Antikörper-Reaktion fehlen.

Wieder eine andere Erklärung für das plötzliche Auftreten exsudativer Formen gibt *Gravesen*. Er glaubt, dass der Morbus Boeck eine Erkrankung sei, hervorgerufen durch Tuberkelbazillen plus einen Virus. Beim Verschwinden des Virus durch irgendwelche Ursachen käme es dann zu einer manifesten Tuberkulose.

Morphologisch liegen keine Befunde vor, welche den Ausschluss des Morbus Boeck aus dem Formenkreis der Tuberkulose rechtfertigen.

Beachtet man dazu noch die in der Literatur erwähnten, an Zahl nicht geringen positiven Tuberkelbazillenbefunde in histologischen Schnitten oder im Tierversuch, so kann vom pathologisch-anatomischen Standpunkt aus kaum ein Zweifel über die Ätiologie bestehen. Dagegen sind Fragen der Gewebsreaktion und der Allergie ungelöst und stehen nach wie vor im Mittelpunkt des Interesses.

Zusammenfassung

Es werden vier Beobachtungen von Morbus Boeck der Lungen beschrieben und die pathologisch-anatomischen Befunde besprochen. Die Lungenherde haben eine grosse Ähnlichkeit mit silikotischen Veränderungen. Die Frage der bei Morbus Boeck gefundenen Einschlusskörperchen wird erörtert. Vom pathologischen Standpunkt aus erscheint eine Trennung des Morbus Boeck von der Tuberkulose nicht gerechtfertigt.

Literaturangaben

- Bachmann, E.: Schweiz. Z. Tuberk. Vol. IV, 4, 218—17, 1947.
 Bates, S. G. und Walsh, J. M.: Ann. intern. Med. 29, 306—317, 1948.
 Becker, V.: Virchows Arch. 325, 397—406, 1954.
 Berblinger, W.: Acta davos. 5 Nr. 19, 1—11, 1939.
 Berg, S. und Bergstrand, H.: Beitr. Klin. Tuberk. 90, 536—556, 1937.
 — Acta med. scand. 103, 8—23, 1940.
 Bernstein, S. und Sussmann, L.: Radiology 44, 1—37, 1955.
 Branson, J. H. und Park, H. J.: Ber. allg. spez. Path. 23, 340, 1954.
 Brun, J. und Gaté, J.: Lyon méd. 19, V. 1955, 437—444.
 — und Viallier, J.: J. Franç. Méd. Chir. thor. 4, 53—62, 1950.
 Bruce, T. und Wassen, E.: Acta med. scand. 104, 63—107, 1940.
 Büel, H. W.: Schweiz. med. Wschr. 16, 410, 1950.
 Chesner, Ch.: Ber. allg. spez. Path. 8, 371, 1950.
 Chiari, O. M.: Wien. klin. Wschr. 15, 523—526, 1911.
 Didion, H.: Virchows Arch. 310, 85—99, 1943.
 Dressler, M.: Schweiz. med. Wschr. 68, 17, 1938, 417—22 / Schweiz. med. Wschr. 12, 269, 1939.
 Engle, R. L.: Amer. J. Path. 29, 50—69, 1953.
 Ferrié, J.: Maroc. méd. 30, 629—631, 1951 (Ber. allg. spez. Path. 14, 57, 1953).
 Friedmann, M.: Amer. J. Path. 1944, 621—631, 20.
 Gifford, B. S. und Krause, A. C.: Ber. allg. spez. Path. 6, 406, 1950.
 Gilg, Ingrid: Ber. allg. spez. Path. 22, 147, 1954/18, 272, 1953.
 Glander, R.: Ber. allg. spez. Path. 25, 1955.
 Gravesen, P. B.: Zbl. ges. Tuberk.-Forsch. 55, 489—584, 1943.
 Güthert, H.: Ber. allg. spez. Path. 6, 380, 1950.
 — und Hübern, O.: Virchows Arch. 313/14, 182—208, 1947.
 Hartweg, H.: Dtsch. med. Wschr. 75, 31—32, 1950.
 Heilmeyer, L., Wurm, K., Reindell, H.: Münch. med. Wschr. 98, 5, 145—151, 1956.
 Hohenleiter, G.: Acta med. scand. 103, 154—160, 1940.
 Hug, H.: Dissertation, Karger-Verlag, 1955.
 Kalkoff, K. W.: TuberkArzt 4, 245—254, 1950 / Z. Haut-GeschlKr. XVIII, 1—9, I, 1955 / Ärztl. Wschr. 1948, 201—205.
 — Beitr. Klin. Tuberk. 114, 1/2, 3—15, 1955.
 — und Mohr: Ber. allg. spez. Path. 7, 185, 1950/51.
 Klingmüller, G.: Ber. allg. spez. Path. 15, 17, 1953.
 Leitner, S. J.: Monographie, Benno Schwabe Verlag, Basel, 1942 / Ber. allg. spez. Path. 10, 193, 1951/52 / Schweiz. med. Wschr. 23, 75, 511, 1945.
 Leupold, E.: Zbl. Path. 1933, 132—144, 58.
 Linding, W.: Z. ges. inn. Med. 7, 744—752, 1952.
 Lindsay, R. J. und Perlman, H. B.: Ber. allg. spez. Path. 13, 70, 1953.
 Löffler, W. und Jaccard, G.: Schweiz. Z. Tuberk. Supp. Fasc. 2. 1948, 295—359.

- Maurice, P. A.: *Helv. med. Acta* 4/5 1954, 445—449.
- Mayser, H.: *Beitr. Klin. Tuberk.* 66, 284, 1927.
- McDonald, J. R. und Weed, A. L.: *Ber. allg. spez. Path.* 13, 217, 1952.
- Müller, J. und Pedrazzini, A.: *Schweiz. med. Wschr.* 78, 6, 126—128, 1948.
- Mylus und Schürmann, O.: *Beitr. Klin. Tuberk.* 73, 166—209, 1930.
- Nadel, E. M.: *Ber. allg. spez. Path.* 9, 183, 1951.
- Nieper, H. A.: *Frankf. Z. Path.* 65, 284—289, 1954.
- Pfisterer, R., Wespi, H. und Herzog, H.: *Helv. med. Acta* 1954, 439—444, 10.
- Planchu: *Lyon med.* 87 (18) 1955, 445—450.
- Ravelli, A.: *Wien. med. Wschr.* 1933, 383, 103.
- Refvem, Olav: *Ber. allg. spez. Path.* 19, 161, 1954 / *Ber. allg. spez. Path.* 25, 1955.
- Reh, N.: *Ärzt. Wschr.* 9 (37) 1954.
- Ricker, W. und Clark, M.: *Ber. allg. spez. Path.* 6, 3, 18, 1950.
- Rosenthal, J. und Reigin, J.: *Arch. Path.* 45, 681—691, 1948.
- Rosenthal, S. R.: *Ber. allg. spez. Path.* 7, 38, 1950/51.
- Rösgen, M. und Heigl, W.: *Med. Mschr.* 6, 636—641, 1952.
- Roulet, Fred und Bloch, K.: *Virchows Arch.* 298, 311—326, 1937.
- Roujeau und Sors: *J. Franç. Méd. Chir. thor.* 7, 141—147, 1953.
- Scadding, J. G.: *Brit. med. J.* 4656, 745—753, 1950.
- Scotti, T. M. und Keown, C. E.: *Arch. Path.* 46, 289—300, 1948.
- Schaumann, J.: *Société franç. de Derm. et Syph.* 40, 1167—78, 1933.
- Schlapper, K.: *Beitr. Klin. Tuberk.* 112, 53—63, 1954.
- Schönholzer, G.: *Schweiz. med. Wschr.* 22/23, 585, 1947.
- Stavropoulos, P. S.: *J. Franç. Méd. Chir. thor.* 7, 356—364, 1953.
- Stephani, J.: *Schweiz. Z. Tuberk.* 3, 200—209, 1954.
- Tangen, M.: *Ber. allg. spez. Path.* 25, 282, 1955.
- Teilum, Gunnar: *Amer. J. Path.* 14, 160, 1953.
- Uehlinger, E.: *Schweiz. med. Wschr.* 21, 474, 1945.
- Vogt, H.: *Helv. med. Acta Suppl.* XXV. Beilage zu Vol. 16, Fasc. 6, 1949.
- *Beitr. Klin. Tuberk.* 114, 1/2, 17—45, 1955.
- Voldet, G.: *Schweiz. Z. Path. Bakt.* Vol. III, 1940, 222—269.
- Voluter, G., Rabinowicz, Th., Grasset, Ed.: *Ber. allg. spez. Path.* 25, 1955.
- Watjen, J.: *Zbl. allg. Path. path. Anat.* 89, 9/11, 466—476, 1952.
- Werthemann, A.: *Schweiz. med. Wschr.* 48, 1303, 1938.
- Yesner, R. und Solver, M.: *Ber. allg. spez. Path.* 11, 54, 1952.
- Zwanenberg, v. D. und Barry, M.: *Lancet*, London 5. III, 1955, 483—85.
- Wörlein, B.: *Beitr. Klin. Tuberk.* 114, 1/2, 1955, 87.
- Huebschmann, P.: *Pathologische Anatomie der Tuberkulose*, Springer 1928 (Beihfte zur Klinik der Tuberk.) 102—120.

Gedruckt in Westdeutschland

